ÜBER

ATHETOSE

INAUGURAL-DISSERTATION

DER MEDICINISCHEN FACULTÄT

DER

KAISER-WILHELMS-UNIVERSITÄT STRASSBURG

ZUR ERLANGUNG DER DOCTORWÜRDE

VORGELEGT VON

MAX SCHAEDE,
APPROB. ARZT

AUS STRASSBURG i/E.

ST. JOHANN A. D. SAAR.
DRUCK VON GUSTAV SCHAEDE.
1889.

ÜBER

ATHETOSE

INAUGURAL-DISSERTATION

DER MEDICINISCHEN FACULTÄT

DER

KAISER-WILHELMS-UNIVERSITÄT STRASSBURG

ZUR ERLANGUNG DER DOCTORWÜRDE

VORGELEGT VON

MAX SCHAEDE,
APPROB. ARZT

AUS STRASSBURG i/E.

ST. JOHANN A. D. SAAR.
DRUCK VON GUSTAV SCHAEDE.
1889.

Gedruckt mit Genehmigung der medicinischen Facultät der Universität Strassburg.

Referent: Prof. Dr. Jolly.

Geschichtliches.

Unter dem Namen Athetosis stellte 1871 der amerikanische Arzt Hammond eine Form von Krämpfen als selbständige Krankheit auf[1]), welche bisher anderen Krampfformen, namentlich der Chorea zugezählt wurden.

Der Name Athetose (ἄθετος, ohne feste Stellung) gibt das an den Kranken auffallendste Symptom wieder, nämlich die unaufhörlich sich abspielenden Bewegungen in Fingern und Zehen, die Unfähigkeit, Finger und Zehen in irgend einer bestimmten Stellung beharren zu lassen, in die man sie gebracht hat.[2])

Hammond war in der Lage gleich 3 Fälle anführen zu können, darunter einen von ihm selbst beobachteten und je einen von Hübbard in Ashtabula, Ohio, und von Barker in New-York. Die beiden ersten sind genau bei Hammond beschrieben, auch bringt er 2 Photographien der patholog. Stellungen.

Hammonds Fall betrifft einen dem Trunk ergebenen 33jährigen Buchbinder mit Epilepsie, welcher 4 J. bevor H. ihn sah Delir. tremens durchmachte; darnach war er 6 Wochen bewusstlos und delirirte mehr oder weniger. Nachdem die Intelligenz wiedergekehrt war, bemerkte er

[1]) Hammond W. A., A treatise on diseases of the nervous system. New-York. Chap. VIII. pag. 654—662, Auszug in med. Tim. and Gaz. Dec. 16 pag. 747 (1871) übersetzt in Arch. gén. de med. Sept. pag. 329. — Kurzer Abriss in den Jahresberichten von Virchow u. Hirsch 1871 II. pag. 46.

[2]) Siehe Kussmaul's Referat in Virchow und Hirsch's Jahrbüchern l. c.

leichtes Einschlafen des r. Armes und der Zehen derselben Seite; zugleich hatte er ebendort heftige Schmerzen und es bewegten sich die Finger und Zehen unwillkürlich, wobei aber ein starker Willensimpuls eine gewisse Hemmung derselben zu Stande brachte — die Muskulatur des r. Vorderarmes fand H. stärker, in den Fingern und Zehen grotesk unwillkürliche Bewegungen, nicht nur Extension und Flexion, sondern auch Bewegungen anderer Art in reicher Complication, andauernd im Schlaf und nur durch ausserordentlichen Willensaufwand und gewisse Stellungen der Extremitäten auf kurze Zeit zu unterdrücken. Die Bewegungen waren schmerzhaft, die Sinne normal.

Im Falle Hubbard's traten nach Apoplexie den obigen ähnliche Bewegungen im r. Fuss ein, wobei eine Contractur in Talipesvarusstellung sich ausbildete.

Weitere Fälle von Athetose wurden zuerst in Amerika beschrieben, später in Deutschland — zuerst von Bernhardt, Rosenbach und Berger — sodann in England und Frankreich.

In der Feststellung der für Athetose charakteristischen Erscheinungen herrschte Einigkeit, nicht aber darüber, ob Athetose als selbständige Krankheit anzusehen sei.

Hammond und andere amerikanische und englische Autoren traten für die Selbständigkeit der in der A. sich darbietenden Krankheitsform ein, es gelang Ihnen indess nicht, durch path. anat. Untersuchung Veränderungen des Centralnervensystems zu finden, welche ihre Ansicht bewiesen oder gestützt hätten.

Deutsche und französische Autoren verneinten die Selbständigkeit unter Hinweis auf zahlreiche Beobachtungen (Bernhardt-Charcot).[1])

[1]) 1. Bernhardt „Ueber den von Hammond A. genannten Symptomencomplex". Virchow's Archiv. 1876. Bd. LXVIII. p. 1.

2. Charcot „Maladies du système nerveux", Tome II. Paris 1877. (Vergleiche Nagel „Ueber Athetose" Berlin 1881.)

Man wurde aufmerksam auf einen Symtomencomplex, welcher dem der A. ähnlich ist und sich bei durch Apoplexie gelähmten Kranken oftmals in den gelähmten Gliedern findet, bestehend in unfreiwilligen Bewegungen und Unruhe in den Muskeln ähnlich der Chorea, meist mit Herabsetzung der Sensibilität und Störungen im Bereiche der Sinnesnerven. Diese Hemichorea kann aber auch ohne Hemiplegie auftreten durch Hirnlæsion im Kindesalter.[1])

Charcot gab diesem Symptomencomplex den Namen Hémichorée posthémiplégique und sprach sich für die Identität dieses Zustandes mit A. aus „L'athétose n'est qu'une variété de l'hemichorée posthémiplégique.“[2]) Gegen Charcots Ansicht sprechen diejenigen Fälle, in denen keine Apoplexie vorherging, wie wir solche bei Oulmont[3]), Lauenstein[4]) und Landouzy[5]) angeführt finden.

Bernhardt beschrieb bei uns zuerst solche Fälle, wie sie Charcot hervorgehoben hatte[6]); bei seinen beiden Fällen waren die Bewegungen in paretischen Extremitäten aufgetreten, ein 3. Fall, welcher für die Zugehörigkeit der A. zur Hemichorea zu sprechen scheint, ist in Goldstein's Dissertation[7]) beschrieben worden. Bernhardt ordnet im Wesentlichen die A. der Hemichorea posthemiplegica unter, wenn er auch einen eigenen Namen für die Ath. zulässt. Gowers steht auf dem gleichen Standpunkt, A. ist nach ihm nur eine symptomatische Erscheinung.[8]) Auf

---

[1]) Charcot „Leçons sur les maladies du système nerveux“ p. 459.

[2]) Charcot „Maladies du système nerveux“ 1877.

[3]) „Etude clinique sur l'athétose“. 1878.

[4]) „Zur Lehre von d. H. Athetose“. D. Arch. für klin. Med. XX. 1. u. 2. Heft 1877.

[5]) Le progrès médical No. 5. u. 61 1878.

[6]) B. „Ueber den von H. Athetose genannten Symptomencomplex“ Virch. Arch. 68 u. „Ein neuer Beitrag zur Lehre von d. Ath.“ D. med. Wochenschr. No. 48. 1876.

[7]) „Ueber Athetose“. Berlin, 1878.

[8]) Küssner, Arch. f. Psych. VIII. u. XIII.

dem Charcot'schen Standpunkte stehen auch Weir Mitchell und Barrs.[1])

Den Annahmen Bernhardt's und Gowers' tritt Eulenburg mit dem Einwande entgegen, dass dieselbe keineswegs für alle Fälle passe, abgesehen von dem eigenthümlichen Charakter der Bewegungen und der auffallenden Beschränkung auf Zehen und Finger. Es spräche auch dagegen die Doppelseitigkeit mancher Fälle, ferner das oftmalige Fehlen von Lähmungen und Anæsthesien und das Alter der meisten Kranken.[2])

Goldstein[3]) nimmt auf Grund des klin. Bildes einen engen Zusammenhang an zwischen Hemiathetose und Hemichorea posthemiplegica; die Hemiathetose gilt ihm nur als eine mildere Form und eine Unterart der Hemichorea.

H. Bernhard[4]) erachtet die Krankheitsbilder der A. u. Chorea für wesentlich gleich, mit einer Affection gleicher oder benachbarter Theile. Noch weiter gehen Rosenbach und Kuessner, welche die A. nur als Begleiterscheinung verschiedener Krankheitsprocesse im nervösen System ansehen[5]). Rosenbach glaubt sogar den Namen streichen zu dürfen, weil namentlich die anatom. Grundlage fehle.[6])

Im Gegensatz zu allen diesen Ansichten steht Berger, welcher das klin. Bild der A. für so prägnant erklärt, dass man es keiner der bekannten Krampfformen einreihen könne. Die A. sei daher nicht der posthemiplegischen Chorea gleichzusetzen, sondern als selbständige Krankheit anzuerkennen.[7])

---

[1]) Med. Times and Gaz. 1885. Jan.

[2]) v. Ziemssen, Handbuch der spec. Path. u. Therap. XII. 2. und Eulenburg, Lehrbuch der Nervenkrankheiten II.

[3]) l. c.

[4]) „Ueber A" Dissertat. Würzburg. 1884.

[5]) Virch. Arch. 68 und Arch. f. Psych. VIII. 2. pag. 443.

[6]) R. Virch. Arch. 68 u. Bernhardt, Dissertat. s. o.

[7]) Berliner klin. Wochenschr. XIV. 3. u. 4.

Einen vermittelnden Standpunkt nimmt Nagel[1]) ein, er glaubt, dass nach seinen Beobachtungen der Bewegungsrythmus und die ganze Erscheinungsweise die H. Ath. von Chorea posthemipl. wesentlich unterscheide. Er kann aber eine gewisse Verwandtschaft beider nicht leugnen und glaubt, dass es Fälle gibt, welche einen Uebergang zwischen den athetotischen und posthemiplegischen Bewegungen vorstellen; eine scharfe Trennung beider sei nicht überall durchführbar.

Oulmont, welcher 1878 eine eingehende Arbeit über A. veröffentlichte[2]), mit reichen neuen Beobachtungen, gibt dem Krankheitsbild der A. die Selbständigkeit. Er führt aus, dass es viele Fälle gebe, welche nur ein andere Nervenaffectionen begleitendes Symptom darstellten, dass namentlich die Hemiathetose (die halbseitig auftretende A.) allerdings eine selbständige Krankheit darstelle, sie sei indess eine andersartige posthemiplegische Bewegungsstörung. In vielen Fällen vermische sie sich mit ähnlichen Affectionen, namentlich mit Hemichorea oder gehe ganz unbemerkt in dieselbe über. Nach ihm ist also Hemiathetose eine eigenartige posthemipleg. Bewegungsstörung. Eine geringe Anzahl von Fällen sei indess durchaus selbständiger Natur, indem hier die A. ohne andere Störungen auftrete; diese Art nennt er primitive A. Er vergleicht dieselbe mit der præhæmorrhag. Chorea, es bestehe nur der Unterschied, dass bei der primitiven Hemiathetose die Hemiplegie nicht nachfolge, sondern ausbleibe.

Somit ist der Athetose wenigstens in der Form der primitiven A. die Selbständigkeit ohne Zweifel gesichert. Ueber die Hemiathetose, die eigentliche Hammond'sche A., sind die Ansichten nicht geeinigt, die Mehrzahl der Autoren steht auf dem Charcot-Bernhardt'schen Standpunkt; da indess Hemiathetose sich auch bei andern Störungen, wie

[1]) „Ueber Athetose", Berlin. Dissertation 1881.

[2]) Etude clinique sur l'athétose, Thèse.

bei Hemiplegie, entwickelt, so vermögen wir jenen Autoren nicht darin zu folgen, dass A. nur eine andersartige posthemipleg. Bewegungsstörung darstelle. Die der Hemi-A. zugerechneten Fälle sind noch nicht kritisch gesichtet, es erweckt beim Lesen mancher derartigen Beschreibung den Anschein, als wäre mancherlei der Hammond'schen A. zugezählt worden, was nicht unter den Symptomencomplex derselben passt. Manche der Urtheile stützen sich zudem auf nur wenige Fälle. Den von Hammond gegebenen Namen glaubt nur Rosenbach[1]) streichen zu dürfen. Unter diesen Umständen wird der Streit über die Selbständigkeit der H. Ath. nicht beizulegen sein. So lange es aber nicht gelungen ist, alle jetzt für A. anzusprechenden Fälle ohne jeden Zweifel anderen Krankheitsformen einzureihen, wird man die neue Krankheitsform gelten lassen müssen.

Es mögen hier noch erwähnt werden die sogenannten „athetoiden Zustände", welche Leube von der Athetose absonderte.[2]) Es sind dies Fälle, bei welchen neben den Bewegungen der Finger und Zehen noch andere regelmässig wiederkehrende unfreiwillige Bewegungen vorhanden sind, die den typischen gegenüber verschwinden oder auch ein gleiches Interesse erregen. Der Charakter der Bewegungen soll demjenigen bei A. gleichen. Leube glaubt Fälle der Art so lange von A. trennen zu müssen, bis eine festere anatomische Grundlage und ein grösseres Einverständniss über das Wesen der Krankheit gewonnen sei. Remak[3]) und Andere weisen die athetoiden Zustände ab, als nicht zur A. gehörend, während namentlich Oulmont auch Fälle zur A. zählt, bei denen namentlich noch Gesicht und Hals Bewegungen zeigen; er lässt indess den Namen „athetoide Zustände" nur für Zustände mit lückenhaftem

[1]) S. o.

[2]) Gnauck, „Arch. f. Psych." IX. 2. 300.

[3]) Archiv für Psych. VIII. 773.

Symptomencomplex gelten. Auch in diesem Punkt sind die persönlichen Ansichten massgebend.[1])

Localisation.

Sobald es gelang, pathologisch-anatomisch bestimmte Veränderungen im Central-Nervensystem als Sitz und Ursache der A. in unzweifelhafter Weise nachzuweisen, musste die A. als selbständige Krankheitsform allseitig anerkannt werden. Dies ist indess bisher nicht gelungen und auf diese Weise ein Beweis irgendwelcher Art nicht zu führen gewesen. Es muss, zumal die Ansichten über den speciellen Sitz der Erkrankung ebenso auseinandergehen, wie die gemachten Sectionen verschiedene Resultate in Bezug auf Sitz und Art der patholog. Veränderungen ergaben, die A. den sogenannten functionellen Neurosen, speciell den Krampfformen, eingereiht und denselben gleichgestellt werden. Bis heute erlaubt die path.-anatom. Untersuchung kein definitives Urtheil.

In seltener Uebereinstimmung haben so ziemlich alle Forscher als Sitz der die A. bedingenden Læsion das Gehirn angenommen, wenn auch als Ort verschiedene Hirntheile angeführt sind. Auch scheint diese Annahme durch Sectionsbefunde gestützt zu werden. Ueber die Art der Læsion ist nur wenig gemuthmasst worden.

Hammond verlegte den path.-anat. Sitz der Störung in die intracraniellen Ganglien und den oberen Theil der med. obl. Er nimmt eine Sclerose des corp. striat. oder

[1]) Vergleiche auch H. Bernhard. Dissertat. Würzburg 1884.

der Sehhügel als Ursache der Laesion an[1]); ihm folgen, indem sie den Sitz der Erkrankung in die grossen Ganglien der entgegengesetzten Hemisphäre verlegen, Charcot, Lauenstein, Landouzy, Gowers und Oulmont[2]), welcher den Schluss zieht, A. sei cerebralen Ursprungs und durch Reizerscheinungen in den motorischen Centren oder Leitungsbahnen charakterisirt.

Berger fürt die Entstehung der Erscheinungen zurück auf eine Herderkrankung des Gehirns, des inneren Theiles der Kapsel, des dritten Gliedes des Linsenkernes und der äusseren Peripherie des Sehhügels nebst angrenzendem Stabkranz. Die Art der Erkrankung lässt er unentschieden.[3]) Aehnlich urtheilt Erb.[4])

Bernhardt vermuthet für die A. den gleichen Sitz, wie ihn Charcot[5]) für die Hemichorea anführt, nämlich im hinteren Ende des Sehhügels, der hinteren Parthie des Streifenhügels und Stabkranzes.[6]) Eine Uebereinstimmung in der Localisation der ursächlichen path.-anat. Veränderungen im Gehirn für Hemichorea und Hemiathetose nimmt auch Goldstein an.[7]) Für solche Fälle, welche Betheiligung des Gesichtes neben Geschmacks- und Geruchsstörung zeigen, verlegt er den Sitz der Laesion in den hinteren Theil der Kapsel (capsula interna), solche Fälle sind aber allemal nur mit grösster Vorsicht als A. anzusprechen.

Eulenburg verlegt den Sitz in circumscripte Stellen der an der Gehirnconvexität befindlichen Innervationscentren, wegen der charakteristischen Beschränkung auf gewisse Muskelgruppen und des öfteren Hinzutretens von Mitbewegungen in Form von Contracturen und von epilept.

[1]) l. conf. — [2]) ll. c.
[3]) Berl. klin. Wochensch. XIV. 3 u. 4.
[4]) Archiv f. Psych. X. 1. 277.
[5]) l. c.
[6]) Virchow, Arch. 67.
[7]) „Ueber A." Dissertat. Berlin 1878.

Anfällen.[1]) Seine Ansicht theilen Ewald[2]) und Kuessner.[3]) Beider Ansicht ist indess gestützt auf Beobachtung athetotischer Bewegungen bei Paralytikern, daher eine gewisse Vorsicht gegen alle auf derartige Fälle gestützten Ansichten wohl am Platze erscheint.

H. Bernhard[4]) vermuthet den Sitz in der grauen Substanz und den grossen motorischen Ganglien, wie man ihn wohl bei Chorea gefunden hat.

Für eine r. Hemiathetose vermuthet Gnauck eine wahrscheinliche Affection am l. Pons.[5]) Negativen Sectionsbefunden Eulenburgs gegenüber glaubt er annehmen zu müssen, dass man an tiefergehende Störungen weniger denken könne und daher greifbare Veränderungen häufig fehlen würden. Für die Fälle mit Betheiligung des Gesichts, welche er ebenfalls als A. anerkennt, glaubt er den anatom. Sitz höher oben, meist in der Gehirnrinde vermuthen zu müssen; einen Beweis dafür sieht er in Eulenburgs Fall[6]) und in Oulmonts Beobachtungen 17, 30 und 31,[7]) wo Gehirnatrophie vorlag und in Clay Shaw's Beobachtung an einem Idioten.[8])

Für die primitive A. müsste sich nach Gnaucks Ansicht stets eine Störung nachweisen lassen, und zwar müsste diese Art sich constant anatomisch genau localisiren lassen, was indess bisher nicht der Fall ist. Der einzige Sectionsbefund bei einem für rechtsseitige primit. Hemi-A. erklärten Falle zeigte einen Erweichungsherd im l. corp. striat. und Linsenkern.[9]) Gnauck sucht die Ursache

---

[1]) v. Ziemssen spec. Pathal. u. Therapie XII. 2. und Lehrbuch der Nervenkrankheiten II.

[2]) D. Archiv für klin. Med. 1877. p. 591.

[3]) Archiv für Psych. VIII. 2.

[4]) l. c.

[5]) Archiv f. Psych. IX. 300.

[6]) l. conf. — [7]) In Oulmont's Thèse. — [8]) Bei Oulmont.

[9]) Arch. f. Psych. IX. 300.

der primitiven A. in einer Affection cerebralen Ursprungs, welche in den verschiedensten Theilen des Gehirns localisirt sein könnte und einen Reiz motorischer Centren und Leitungsbahnen verursachen würde.[1])

Bei der klinischen Aehnlichkeit, welche Oulmont[2]) der praehaemorrhagischen Chorea und der primitiven Athetose zuspricht, ist es natürlich, dass er glaubt, es müsse für beide dieselbe anatomische Ursache bestehen, welche er in einer cerebralen Laesion sucht, die bald klein genug und gut genug gelegen sei, um durch einen bisher noch nicht gekannten Mechanismus die Bewegungen der primitiven Athetose herbeizuführen, ohne Hemiplegie zugleich zu verursachen, bald auch in fortschreitender Ausdehnung den Complex der Gehirnapoplexie erzeuge, wie er bei Hemichorea beobachtet wird.

Die primit. A. ist nach Oulmont oft durch Atrophie des Gehirns bedingt, namentlich dann, wenn sie doppelseitig auftritt.

Barrs nimmt an, dass die primitive A. nicht durch irgend eine organische Veränderung in den motorischen Centren bedingt ist, sondern durch deren functionelle Störung oder Unregelmässigkeit.[3])

Die verhältnissmässig zahlreichen Sectionsbefunde bei A. lieferten sehr verschiedene Resultate, in der Mehrzahl der Fälle fanden sich Störungen im Gehirn, in geringerer Anzahl stehen dem negative Befunde gegenüber. Auffallend oft sind die Centralganglien afficirt, aber auch hier ist der Sitz der Veränderung ein so oft wechselnder und die Art der Laesion so verschieden, dass kein Schluss auf den Sitz der Störung bei A. ermöglicht ist. In wie weit die gefundenen Veränderungen auf A. als deren Ursache bezogen werden dürfen, ist nur sehr schwer zu entscheiden,

[1]) l. c. — [2]) l. c.

[3]) Med. Times and Gazette. Jan. 31. 1885.

da es sich meist um complicirte Fälle handelte — sog. symptomatische A. — sodass der Befund auch auf die sonstigen Erscheinungen bezogen werden kann oder muss. Durchaus nicht zur Klärung dieser Frage tragen die Fälle mit negativem Befunde bei.

Die Localisation einer die A. etwa bedingenden Laesion im Gehirn allein ist durch die Befunde wahrscheinlich geworden. Im Uebrigen hat die pathologisch-anatom. Untersuchung wie bisher noch die Aufgabe, eine constante Localisation zu geben und dann auch über die Art der Laesion Aufklärung zu verschaffen oder auch das Bestehen constanter Localisation auszuschliessen.

Wir fanden die folgenden Sectionsberichte:

1. Eulenburg: Mann von 70 J. starb an Pneumonie, Befund negativ.[1])
2. Kuessner: Athetot. Bewegungen bei einem Paralytiker, Befund negativ.[2])
3. Rosenbach: Frau mit tabes dorsalis und Insufficienz der Aortenklappen. Kurz vor Exitus doppelseitige athetot. Bewegungen. Befund: neben der grauen Degeneration der Hinterstränge und der Klappenanomalie ein kleiner Herd im r. Linsenkern.

   Eulenburg behauptet, dass in diesem Falle die doppelseitigen athetot. Bewegungen nicht auf den anatom. Befund zu beziehen seien.[3]) Bernhardt und Oulmont[4]) führen an, dass doppelseitige Bewegungen, ähnlich denen der A., sich öfter an Zehen und Fingern bei Tabes dors. fänden.

---

[1]) Lehrbuch d. Nervenkrankheiten 2. Aufl. 1878 II. p. 676 ff.

[2]) Archiv für Psych. VIII. 2.

[3]) Lehrbuch p. 677 und Nagel, „Ueber A." Dissertation Berlin 1881.

[4]) ll. c.

4. Ewald[1]) fand bei einem Paralytiker mit A. zwei kleine Erweichungsherde in der ersten l. Stirnwindung.

   Die anatom. Befunde bei Paralytikern sind indess mit Vorsicht aufzunehmen,[2]) namentlich da, wo es gilt, für eine neue Krankheitsform eine anatomische Grundlage zu finden.

5. Lauenstein: Vitium cordis. A. 12 Tage vor dem Tode, halbseitig. Befund: frischer umschriebener Herd von braunrother Farbe im vorderen Theile des r. thalamus optic.[3])

6. Landouzy: Carcinoma uteri und halbseitige Athet. Befund: bohnengrosser alter Herd im l. Linsenkern, in der Mitte verkalkt.[4])

7. Gowers fand bei nicht sehr ausgesprochener A. eine Depression an der Oberfläche d. l. thal. opt., unterhalb welcher eine quer verlaufende Narbe die Markmasse durchsetzte.[5])

   Nagel glaubt, dass in dem Falle keine eigentliche A. vorliege.

8. Sidney Ringer[6]) fand im corp. striat. eine Depression, darunter die Hirnsubstanz erweicht und verfärbt, hinter der Depression in der grauen Substanz des l. Linsenkerns eine Höhlung, gefüllt mit serös durchtränktem Zellgewebe, in der Umgebung orange Verfärbung. Der l. thal. optic. $^1/_4$ zu klein.

---

[1]) 2 Fälle chron. Zwangsbew. D. Arch. f. klin. Med. 1877 p. 591.

[2]) Nagel l. c.

[3]) D. Arch. f. klin. Med. 1877. p. 158.

[4]) Progrès méd. 1878. No. 5. u. 6.

[5]) On A. and posthemiplegic disorders of movement. 1876. Med. chir. Transact. Vol. 59; aus Nagels Dissert. l. c.

[6]) c. Nagels Dissertat. l. c.

9. Oulmont[1]) sah einen Erweichungsherd im l. corp. striat. und entsprechenden Linsenkern.

10. H. Bernhardt.[2]) Doppelseitige A. Pachymeningitis, Verdickung der Pia, allgemeine Atrophie des Gehirns stellen den Befund dar.

11. Kirchhoff[3]). Acute linksseitige Hemi-A. (?) Befund: Blutaustritte auf der Dura mater, feine Pseudomembranen auf den beiden Duralcalotten. Gehirn ödematös.

12. Strümpell[4]) erhielt bei typischer Hemiathetose einer älteren Frau negativen Befund.

Der oben angeführte (s. Seite 11) Sectionsbefund bei einem Falle von sogenannter idiopathischer oder primitiver A. ist wohl kaum der Berücksichtigung an dieser Stelle würdig, weil in jenem Falle sehr an der Diagnose auf A. gezweifelt werden muss.

Symptome.

Der Symptomencomplex, welchen Hammond als A. von ähnlichen Krampfformen absonderte, ist aus dem oben angeführten Falle Hammond's und den bald sich mehrenden Beobachtungen zu entnehmen.

Das auffallendste und constanteste Symptom stellen die rythmischen, langsamen, unaufhörlichen Bewegungen

[1]) Thèse, Fall 27 und Nagel l. c.
[2]) „Ueber A." Dissertation Würzburg 1884.
[3]) Archiv für Psych. XIII. 582.
[4]) Lehrbuch der spec. Path. u. Ther. II. 1. 1886. pag. 452.

der Finger und Zehen dar, welche, meist nur auf einer Seite, unfreiwillig geschehen, träge sind und namentlich in Flexion und Extension bestehen. Es finden aber noch Bewegungen anderer Art, namentlich auch Ad- und Abductionen in reicher Complication statt. Sie ändern sich nicht in der Ruhe, während Thätigkeit sie meist steigert. Die erkrankten Finger und Zehen können nicht in irgend einer Stellung erhalten werden und nur bisweilen gelingt es, die Bewegungen auf kurze Zeit durch ausserordentliche Willensanstrengung bei ganz bestimmter Stellung der betr. Extremität zu unterdrücken, die Finger erhalten dabei dann eigenthümliche Stellungen. Die Bewegungen sind andrerseits nicht heftig, geschehen gleichsam mit Ueberlegung und mit Kraft und pflegen im Schlaf, wenn auch schwächer, anzudauern (s. unten). Vorderarm und Unterschenkel sind in Form von Contracturen oder leichtem Mitzittern der Muskeln an den Bewegungen der Zehen und Finger betheiligt; die Krämpfe zeigen überhaupt die Neigung zum Uebergang aus dem clonischen in den tonischen Charakter. Die Vorderarmmuskeln werden durch die Contractur dick und hart. Bei freier Haltung der erkrankten Extremität beginnen die Bewegungen lebhafter. Die Muskeln der befallenen Theile zeigen Hypertrophie, der Gliedumfang ist vermehrt.[1])

Der Fuss hat Neigung zu Equinovarusstellung; das erkrankte Bein wird beim Gehen nachgeschleppt. Unbetheiligt sind Schulter, Oberarm, Hüfte und Oberschenkel.

In den erkrankten Theilen findet man oft Schmerzen, die Hautsensibilität dagegen meist herabgesetzt.

An einer Reihe minder zahlreicher Fälle lassen sich noch die folgenden Erscheinungen beobachten, welche zum Theil Neues bieten, z. Th. den obigen Angaben widersprechen. Die Hautsensibilität fand man bald normal, bald

[1]) Vergl. Kussmaul's Referat s. oben.

herabgesetzt, Oulmont rechnet auf die Hälfte der Fälle von A. Anaesthesie in den befallenen Gliedern. Auch ein Sistiren der Bewegungen ist mehrfach beobachtet.[1]) In einer grossen Zahl von Fällen gelang es nicht, hierüber klar zu werden. Die Kraft war in den kranken Extremitäten meist vermindert; in wie weit darauf die complicirenden Störungen, etwa Apoplexie, von Einfluss sind, lässt sich nicht entscheiden; auffallend bleibt dieser Befund, zumal die meisten Fälle der A. die r. Extremitäten erkrankt zeigen, wobei die Finger stärker als die Zehen befallen sind.

Rumpf und Gesicht sind meist frei von Bewegungen, es sind aber auch solche Fälle beschrieben, wo das Gesicht in den mimischen und Kaumuskeln betheiligt ist, so dass ein ständiges Verziehen des Gesichtes und namentlich des Mundes stattfindet. Strümpell[2]) spricht von einem Falle, wo durch Betheiligung der Zunge die Sprache undeutlich und erschwert erschien; derselbe fand auch die Nackenmuskulatur erkrankt, so dass der Kopf meist nach einer Seite oder nach hinten gezogen und in der verschiedensten Weise gewendet und gedreht wurde.

Dass man derartige Fälle, mit Betheiligung des Gesichtes namentlich, ebenfalls als A. ansehen müsse, dafür treten besonders Oulmont, Gnauck und Gowers ein.[3]) Man wird aber in derartigen Fällen erst recht auf den vollen Beweis, dass A. vorliege, dringen müssen, damit Verwechslungen vermieden werden.

Oulmont machte zuerst auf eine Erschlaffung der Gelenkbänder an den befallenen Fingern und Zehen aufmerksam, welche durch die krankhaften Bewegungen erzeugt wird und eine starke Hyperextension an Fingern und Zehen ermöglicht.

Neuralgien der Kopfnerven, einmal von Nagel[4]) be-

[1]) Bernhardt. Virch. Arch. 67 z. B. und d. Fall Seite 33.
[2]) l. c. p. 449. — [3]) ll. c. — [4]) l. c.

obachtet, sind wohl ebenso als zufälliger Befund bei A. anzusehen, wie eine Herabsetzung der Temperatur, welche zudem nur ungenügend beobachtet erscheint.[1])

In einem gewissen Gegensatz zu den allermeisten Angaben über den Symptomencomplex der A. steht Eulenburg,[2]) welcher die A. der Chorea sehr nahe stellt. Er beschreibt die athetot. Bewegungen als „Zuckungen", welche paroxysmenweise verstärkt werden, während doch die meisten Autoren[3]) die Trägheit und Regelmässigkeit der Bewegungen, welche „continuirlich", nicht zitternd und nicht ungeordnet geschehen, betonen.

Eulenburg fand diese Zuckungen am hervorragendsten am Daumen und an der grossen Zehe und zwar Flectiren, Opponiren, Extendiren, Abduciren, sonst meist nur Beugung und Streckung, an Hand und Fuss auch Pro- und Supination. Die anomalen Bewegungserscheinungen höher gelegener Extremitätenabschnitte traten mehr als ton. Contractur, erhöhte Rigidität, abnorme Muskelspannung und Contractur auf. Auch das Gesicht kann in einzelnen mimischen Muskeln gleichartige Zuckungen zeigen. Die bei A. beobachteten Paresen, Sensibilitätsstörungen, Paralgien, Hyperæsthesien und Temperaturanomalien möchten wir als Complicationen der A. angesehen wissen.

Die Athetose beschränkt sich nicht auf eine Körperhälfte, es sind, wenn auch erst in geringer Anzahl, Fälle beobachtet, in denen sie doppelseitig auftritt.[4]) Auch sind nicht immer Hände und Füsse gleichzeitig erkrankt. Man hat die A. an den Füssen allein gefunden.[5]) Eulenburg führt

---

[1]) Vergleiche Bernhard 1884. Würzburg. „Ueber A."
Auch Eulenburg: „Fall primit. A." bei Gnauck. A. f. Psych. IX. 300 ff.

[2]) v. Ziemssen, Handb. der spec. Path. u. Ther. Bd. XII. 2. und E. Lehrbuch der Nervenkrankh. 2. Aufl. 1878. II.

[3]) Vergl. auch Goldstein. Berlin 1878. Dissert. „Ueber A."

[4]) Die betr. Fälle s. oben.

[5]) Vergl. Gnauck Arch. f. Psych. IX.

an,[1]) dass A. auch die Finger einer Hand allein befallen kann (Fall von Fischer); er selber beobachtete einen Fall, wo nur der l. Fuss die Bewegungen zeigte.

Die körperlichen Functionen, insbesondere die Sinnesorgane, lässt die A. ungestört.

Abbildungen über athetot. Stellungen in Fingern und Zehen bringen Hammond, Oulmont und Strümpell.[2])

Diagnose.

Die A. bietet, wie wir gesehen haben, eine Reihe charakteristischer Symptome dar, welche in der Mehrzahl der Fälle sie von Krankheiten mit ähnlichem Symptomencomplex unterscheiden lässt. Immerhin mag es Fälle geben, in denen die Diagnose erschwert ist oder wo auch, wie es Leube[3]) und Bernhardt[4]) behaupten, die A. in Chorea und vice versa übergeht.

Mit der Chorea ist A. noch am ehesten zu verwechseln, da sich bei jener ähnlich localisirte unfreiwillige Bewegungsstörungen finden; es sind aber bei Chorea die ganzen Extremitäten von den Bewegungen ergriffen, oft auch noch die Rumpfmuskulatur und es findet keine so strenge Localisation auf Finger und Zehen statt wie bei A. Das Gesicht ist in der Mehrzahl der Fälle in Mitleidenschaft gezogen, ebenso der Hals und die Schling-

[1]) Ziemssen, Handbuch XII. 2.
[2]) ll. c.
[3]) D. Archiv für klin. Med. 1880.
[4]) Arch. f. Psych. 1881.

und Sprechapparate.[1]) Die Articulation namentlich leidet wesentlich in solchen Fällen. Gesicht und Hals sind bei A. nur selten befallen, die Schling- und Sprechapparate stets frei.

Die Chorea befällt ausserdem zunächst meist die oberen Extremitäten und verbreitet sich von da über den ganzen Körper. Im Schlaf hören die choreat. Bewegungen constant auf und können gar nicht unterdrückt werden, welches letztere namentlich bei A. öfter gelingt.[2]) Die Hemichorea ist ausserdem meist linksseitig localisirt, während die A. die r. Seite bevorzugt.[3])

Namentlich aber der Charakter der Bewegungen ist bei beiden Krankheiten ein durchaus verschiedener. Den regelmässigen ruhigen, gleichsam mit Ueberlegung geschehenden athetotischen Bewegungen stehen bei Chorea unregelmässige, ungeordnete, rasche und wechselnde „Zuckungen" gegenüber, welche plan- und zwecklos, unberechenbar stossweise und ungestüm geschehen, sodass man dafür den Namen Muskeltollheit (folie musculaire) gebraucht hat.

Bei A. dauern die Bewegungen das ganze Leben an; (ob in dem einen geheilten Falle[4]) diese Heilung andauerte, wissen wir nicht), bei Chorea findet meist Heilung statt.

Während ferner bei A. die Psyche durch die A. nicht afficirt wird, leidet dieselbe oft bei oder durch Chorea. Solche Patienten sind unartig, launenhaft, reizbar, weinerlich und unfähig zu geistiger Anstrengung, vergesslich und zerstreut. Dazu gesellen sich meist Störungen des Allgemeinbefindens: Hyper- und Paræsthesien, Druck- und Schmerzpunkte an der Wirbelsäule, öfters spontane Schmerzen

---

[1]) v. Ziemssen, Handbuch d. spec. Pathol. u. Therapie II. 393 ff.

[2]) Siehe oben.

[3]) Siehe Nagel l. c.

[4]) Gnauck, Archiv f. Psych. IX. Fall mit Recidiv und späterer Heilung.

im Nervenverlauf, weite und träge reagirende Pupillen. Bei A. überwiegen die Anæsthesien, die Psyche bleibt intakt und sonstige Störungen fehlen.

Es finden sich also reichliche Momente, beide Formen von einander zu halten.

Weniger schwierig ist eine Unterscheidung der A. von der disseminirten Herdsclerose, diese zeigt ein Zittern in den Extremitäten bei intendirten Bewegungen. In der Ruhe hört dasselbe ganz auf, sodass hierdurch allein, ganz abgesehen von dem verschiedenen Charakter beider Arten von Bewegungen und den mannigfachen sonstigen Erscheinungen der Sclerose eine Trennung beider leicht ist.

Die Paralysis agitans zeigt gleichmässige oscillatorische Bewegungen in bald kleineren, bald grösseren Excursionen, die manchmal halbseitig sind, aber stets einem Zittern gleichen und nie so streng auf Finger und Zehen localisirt sind wie die athetotischen Bewegungen.

Es zittern vielmehr die ganzen Extremitäten und zugleich meist der ganze Rumpf, namentlich aber auch der Kopf mit. Der Gang, die Muskelsteifheit und die charakteristische Haltung geben, sobald sie bei Paralysis agit. genügend ausgeprägt sind, reichliche Unterscheidungsmomente.

Halbseitiger Tremor[1]) bei Hysterie, ähnlich der Chorea, ist auf Grund des gesammten Krankheitsbildes und der Heilbarkeit der Affektion von A. zu trennen.

Die bei Fällen von Dementia paralytica (s. oben) beobachteten athetotischen Bewegungen sind wohl nicht als A. anzuerkennen, da man nach Gnauck[2]) hier die verschiedensten willkürlichen und unwillkürlichen Bewegungen beobachtet, ohne dass man beurtheilen könnte, ob dieselben willkürlich oder unwillkürlich geschähen.

Bei Tabes dorsalis findet man manchmal doppelseitig Bewegungen an Zehen und Fingern, welche denen der

---

[1]) Gnauck l. c. — [2]) l. c.

A. ähnlich sind.[1]) Dieselben treten nach Leyden[2]) meist erst bei den höchsten Graden der Krankheit auf, oft aber finden solche unwillkürliche Bewegungen auch schon in früheren Stadien der Krankheit statt; namentlich im Schlaf werden mit den Fingern die wunderlichsten Bewegungen und Verdrehungen von den Kranken ausgeführt, welche dies weder wissen, noch wollen. Rosenbach[3]) zählt die Fälle, wo bei Tabes Finger und Zehen derartige Bewegungserscheinungen zeigen, zu „den als A. beschriebenen Alterationen der motorischen Sphäre", während Oulmont und Goldstein[4]) ihm entgegentreten und solche Fälle von A. ausschliessen. Wir stehen ebenfalls auf deren Standpunkt und von diesem Gesichtspunkt aus lässt sich Tabes und A. leicht unterscheiden, beide Krankheitsbilder bieten reichliche Verschiedenheiten.

Aetiologie.

Man sieht die symptomatische A. in der Mehrzahl der Fälle auftreten im Anschluss an Hemiplegie nach apoplectischen Insulten und an cerebrale Kinderlähmung; seltener nach Vorgang von epileptischen, eclamptischen oder choreatischen Anfällen (Eulenburg), bei Hirntumoren (Gowers) und Gehirnatrophie (Oulmont). Ueber die A. bei Tabes s. oben.

[1]) Bernhardt und Oulmont ll. c. aus Nagel's Dissertation.
[2]) Ueber die graue Degenerat. d. hint. Rückenmarkstränge 228 u. 268.
[3]) l. c. — [4]) ll. c.

Bei der idiopathischen A. fehlt der Vorgang jeder derartigen Störung, man kann oft nichts finden, dem man das Entstehen der Krankheit zuschieben könnte. In seltenen Fällen ist die Affection schon in frühester Kindheit beobachtet worden, sie war dann wohl meist angeboren, obgleich sichere Nachrichten und Beobachtungen darüber noch ausstehen. In wie weit die Hemiplegien etc. als causal für die A. oder nur als Complication derselben anzusehen sind, entzieht sich zur Zeit noch unserem Urtheil, ebenso ob hereditäre Belastung, Schreck, chronischer Alkoholismus,[1]) das Alter, das Geschlecht, das Klima oder die Beschäftigung und nervöse Disposition auf das Entstehen der A. von Einfluss sind oder nicht.

Als Complicationen sind nach Eulenburg namentlich die schweren Neuropathien: Epilepsie, Delirium tremens, Geisteskrankheiten und Tabes anzusehen.

Die Frage, ob die A. oder eine Disposition zu derselben vererbt werden könne, muss bisher offen gelassen werden, weil das vorliegende Material keinen Aufschluss darüber gibt.

Prognose.

Gnauck (s. oben) ist der Einzige, welcher bei einem Falle halbseitiger primitiver A. nach einem Recidiv, welches ebenfalls einzig in der Literatur dasteht, eine Heilung eintreten sah; sonst erwähnt nur Oulmont leichte Besserung bei einem Falle primitiver A.

[1]) Bernhard l. c.

Die übrigen Fälle primitiver A. erwiesen sich als unheilbar, entgegen der Ansicht Gnaucks, welcher dieselben für heilbar hält. Es ist daher auch ein Zweifel an dem Andauern der Heilung jenes beschriebenen Falles gerechtfertigt.

Unter den Fällen symptomatischer A. ist keine Heilung, wohl aber mehrmals eine Besserung der Bewegungserscheinungen beobachtet worden, so bei Hammond, Gowers[1]) Currie Ritchie[2]) und Proust.[3])

Die A. ist also wohl für unheilbar zu erklären, sie hat als solche keinen nachweisbaren Einfluss auf die Lebensdauer gezeigt. Die Prognose namentlich der symptomatischen Fälle wird durch die die A. bedingenden oder begleitenden schweren Erkrankungen wesentlich beeinflusst.

Therapie.

Die Therapie war, wie aus Obigem bereits hervorgeht, ohnmächtig gegen die Störung. Man hat verschiedene Dinge versucht. Das meiste Vertrauen geniessen die Galvanisation des Hals- und Lendenmarkes mit absteigenden mittelstarken Strömen und Kali bromat.[4]) — der als geheilt beschriebene Fall wurde so behandelt — daneben die Solutio Fowleri.[5])

[1]) ll. c.
[2]) Note on a case of A. Med. Times and Gaz. March 23. 1872.
[3]) Note sur un cas d'athétose Union méd. No. 103. 1877.
[4]) Gnauck l. c. — [5]) z. B. Bernhard l. c.

Neben tonisirender Diät gab man Chloralhydrat, Chinin, Eisen, Säuren, Kali jodat., auch Curare, von welchem Koranyi[1]) Erfolg gesehen haben will. Diesen Mitteln schliessen sich noch an die Kaltwasserbehandlung, Haarseile und Nervendehnung, von welcher letzteren Hammond Erfolg gesehen haben will.

Eintheilung.

Eine erste Eintheilung der A. lieferte Oulmont, er unterscheidet 2 Formen, die Hemiathetose, bei welcher nur eine Körperhälfte von den charakteristischen Bewegungen befallen ist und die doppelseitige Athetose, wo beide Körperhälften die Bewegungen zeigen. Bei dieser Eintheilung ist hauptsächlich auf die Localisation der Bewegungen in den Extremitäten Rücksicht genommen, nicht auch auf die im Gesicht und am Halse zuweilen sich zeigenden Bewegungen. Die Hemiathetose trennt er in die symptomatische Form, welche auf ein Cerebralleiden zurückzuführen ist und wo Complicationen des Bildes durch andere, von dem primären Leiden abhängige Erscheinungen sich finden oder finden können und die idiopathische oder primitive Form, welche auftritt ohne vorhergegangene Störung der cerebralen Functionen.

Die doppelseitigen Fälle gehören nach seinen Beobachtungen der primitiven Form der A. an; in einer grossen Anzahl von Fällen glaubt er sie auf Gehirnatrophie zurückführen zu müssen.

[1]) Referat in Schmidts Jahrbüchern Bd. 173.

Dass es auch Fälle doppelseitiger A. auf Grund cerebraler Störung gibt, beweist der von Barrs beschriebene Fall,[1]) sodass man berechtigt ist, auch bei der doppelseitigen Form die symptomatische und idiopathische Form aufzustellen.

Zu einer besonderen Form sind unserer Ansicht nach die seltenen Fälle zusammenzufassen, wo die athetotischen Bewegungen von frühester Kindheit an bestehen, wo es sich aller Wahrscheinlichkeit nach um congenitale A. handelt. Durch den so frühen Beginn der Bewegungen unterscheiden sich diese Fälle zu sehr von denen der primitiven Form, als dass man sie noch ferner hierunter einreihen sollte.

Auch hier ist analog dem Obigen ein halb- und doppelseitiges Auftreten der Bewegungen zu erwarten. Bisher hat man nur erst doppelseitige Fälle der Art beschrieben.

Fälle symptomatischer Hemiathetose sind in grosser Zahl beschrieben worden.

Durch verhältnissmässig nur wenige Beobachtungen sind wir mit der doppelseitigen und der primitiven A. bekannt, während von der congenitalen Form bisher eigentlich kein durchaus reiner Fall beschrieben ist.

Die doppelseitige A. fällt eigentlich nicht unter den von Hammond A. genannten Symptomencomplex, da er, wie auch Clifford Albutt[2]) nur halbseitige Fälle gesehen hatte; und wenn z. B. Bernhardt[3]) aus der Halbseitigkeit des Auftretens der Bewegungen (und der Mitaffektion des Gehirns) ein Kriterium für A. macht, so erkennt er vielleicht in den doppelseitigen Fällen keine A. an.

---

[1]) Med. Times and Gaz. Jan. 31. 1885.
[2]) l. c. — [3]) l. c.

Die grosse Mehrzahl der Autoren hat indess auch in solchen Fällen A. gesehen und namentlich Oulmont hat sich mit dem Studium dieser Form befasst und die Resultate in seiner Arbeit niedergelegt.[1])

Nach ihm ist die doppelseitige A. eine gewöhnlich primitive Affection und zeigt die Bewegungen mit dem gewöhnlichen Charakter in beiden Händen, den Händen und Füssen zusammen und bisweilen in beiden Gesichtshälften. Dadurch, dass hier die Krankheit meist primitiv, oft congenital, erscheint und dass die Bewegungen in beiden Körperhälften auftreten, unterscheiden sich diese Fälle von denen der Hemiathetose. Die Bewegungen sollen ihrer Natur nach schwächer sein, oft intermittiren und sich manchmal nur bei freiwilligen Bewegungen zeigen (disseminirte Sclerose?). Er fand sie meist bei Idioten, und zwar hier meist congenital, aber auch bei Individuen mit voller Intelligenz.

Die oberen Extremitäten sind stets stärker befallen als die unteren und die Bewegungen meist auf einer Seite stärker ausgeprägt, sie gleichen ganz jenen der Hemiathetose, Hand- und Fussgelenk scheinen öfter mitafficirt zu sein. Aus den Beobachtungen Clay Shaw's[2]) scheint sich eine öftere Betheiligung des Gesichts in allen seinen Muskeln zu ergeben. Dadurch wird die Aussprache geändert, das Gesicht schneidet Grimassen und der Kopf schwankt leise auf dem Halse vorwärts und zurück oder seitwärts. Es fehlen die manchmal bei Hemi-A. beobachteten Störungen der Sensibilität und Motilität. Die elektrische Reaktion fand sich stets normal, ebenso das Muskelvolumen der erkrankten Extremitäten. Die sonst beobachtete Erschlaffung der Gelenkbänder fehlte.

---

[1]) l. c. — [2]) Anhangsweise bei Oulmont, Thèse.

Oulmont fand in der Mehrzahl der Fälle Gehirnatrophie, und je einmal Epilepsie und allgemeine Muskelschwäche. Er glaubt, man könne zwischen doppelseitiger und Hemi-A. denselben Zusammenhang annehmen wie zwischen Chorea und Hemichorea.

Im Uebrigen gelten die bei der Hemi-A. oben angeführten Thatsachen auch für diese Form.

Die bekannt gewordenen Fälle doppelseitiger A. finden sich bei:

1. Clifford Albutt:[1]) Frau von 55 J. primitive, doppelseitige A., nicht congenital, Ursache des Auftretens der im Uebrigen charakteristischen Bewegungen unbekannt. Sensibilität und Motilität normal.

2. Oulmont[2]) Beobachtung 30: Frau von 42 J. primitive, congenitale, doppelseitige A. der Extremitäten und des Gesichtes, als Complication unbekannter Ursache Starrheit der unteren Extremität neben Verstandesschwäche.

   Beobachtung 31: congenit. primit. doppels. A. ohne bekannte Entstehungsursache mit Idiotismus, befallen sind Hände und Füsse, Gesicht und Hals, daneben Schwäche der 4 Extremitäten, in den oberen Extrem. intermittirende choreatische Bewegungen. (Diese erinnern ihn an die Hemichorea, welche eine Complication der Hemi-A. darstellen kann — vergl. seine Beob. 10.)

   Beobachtung 32: doppelseitige A. leichten Grades, nur an den Händen, daneben Idiotismus und Epilepsie.

Oulmont's Arbeit enthält anhangsweise 7 Beobachtungen Clay Shaw's an Idioten, welche den athetotischen ähnliche Bewegungen zeigten. Oulmont hält dieselben zwar für A.

---

[1]) Med. Times and Gaz. 1872. pag. 97. übersetzt bei Oulm. Thèse.
[2]) Thèse.

fasst sie aber unter der Bezeichnung: „imbécillité avec ataxie“ zusammen, um sie von der doppelseitigen A. bei Individuen mit ungestörter Intelligenz zu trennen, hierunter fielen demnach sämmtliche Fälle Oulmont's, da sie sämmtlich Störungen der Intelligenz zeigen.

3. Pourdon[1]) gibt einen Fall von doppelseitiger primitiver A; der Charakter der Bewegungen gleicht ganz dem der Paralysis agitans, einem Zittern, welches nur etwas langsamer verläuft. Der im Referat bereits geäusserte Zweifel an der Richtigkeit der Diagnose kann nur bestätigt werden.

4. Rosenbach[2]) doppelseitige A. bei Tabes und Insufficienz der Aortaklappen. Die unwillkürlichen Bewegungen traten erst einige Zeit vor dem Tode auf in den Fingern und Zehen. (Obductionsbefund siehe oben Seite 13.)

Oulmont und Goldstein bestreiten, dass dieser Fall als A. gelten dürfe (siehe oben); auch Wernike[3]) hat Bedenken gegen die Diagnose.

5. Eulenburg:[4]) doppelseitige primitive A. mit den charakteristischen Bewegungen in Händen und Füssen und im Gesicht. Während der Krankheit hat sich der Charakter der Bewegungen geändert und sich demjenigen der Chorea genähert, so dass die Zurechnung zur A. nur mit Vorsicht geschehen kann.

6. H. Bernhard: doppelseitige A. mit leichten Hirnsymptomen. Der ganzen Beschreibung nach ähnelt der Fall so sehr der Chorea, dass man denselben eher

---

[1]) Case of a. Dubl. Journ. of med. Sc. 1873. Referat bei Virchow und Hirsch 1873. II. auch bei Oulmont Thèse p. 94. Anm.

[2]) „Ist man berechtigt etc.“ Virchow, Arch. 68.

[3]) Centralblatt 1877. — [4]) l. c.

dieser als der A. zuweisen muss, wenn wir auch dem Autor darin Recht geben müssen, dass wenigstens keine Ch. gewöhnlicher Art vorliege.[1])

7. Barrs[2]) doppelseitige posthemiplegische A. Intelligenz normal. Bewegungen an beiden Händen, links stärker, beiden Füssen, und im Gesicht. Im Schlaf sind dieselben geringer, keine Anæsthesie.

Wie aus Obigem zu ersehen, ist der doppelseitigen A. so mancherlei zugewiesen worden, was ihr offenbar fremd ist, und die unbestreitbaren Fälle der Art sind noch seltener, als man bisher annahm.

Die primitive A. ist kaum öfter beobachtet worden; es gehören unter diesen Sammelbegriff auch die obigen Fälle von Clifford Albutt und Oulmont's Beobachtung 32. Ganz ab sehen wir von allen beanstandeten Fällen.

Sonstige primitive Fälle mit den für A. charakteristischen Symptomen sind beschrieben bei:

1. Gairdner[3]) rechtsseitige A. bei sonst gesundem und hereditär nicht belastetem Knaben, die Bewegungen cessiren im Schlaf, es fehlt die von Hammond beschriebene Hypertrophie der erkrankten Glieder.

2. Landouzy[4]) plötzliches Auftreten nach einem Schreck, ohne Störung der Sensibilität und Motilität, Familie gesund.

3. Oulmont[5]) gesundes Mädchen, nach heftigem Schreck l. Hemiathetose ohne Paralyse oder sonstige Störung, keine nervöse Disposition.

---

[1]) l. c. — [2]) Med. Times and Gaz. 31. Jan. 1885.

[3]) Journ. of mental sc. 1874. Vol. 19.

[4]) Progrès médical. 1878. No. 5. u. 6. u. Oulmont Thèse Observ. 27.

[5]) Thèse Beobachtung 28.

4. Gnauck[1]) rechtsseitige A. bei vorher gesundem Mädchen, ohne nervöse Disposition, Auftreten ohne bekannte Ursache.

Die Ansichten über den Sitz der primitiven A. sind bereits oben angeführt, eine strenge Localisation steht noch aus, und namentlich über die Ursachen der Krankheit fehlt jede Klarheit. Oulmont lässt die primitive Hemiathetose und die prähæmorrhagische Chorea sich ähnlich sein; bei Hemichorea præh. hören die Bewegungen auf, um ein Jahr später wiederzukehren, während sie bei der primitiven A. das ganze Leben hindurch bestehen.[2])

Wir möchten gerade in dem letzteren Moment, sowie in dem verschiedenen Charakter der Bewegungen bei beiden Krankheiten einen Beweis gegen Oulmonts Ansicht erblicken.

Daraus, dass Hammond nur Fälle symptomatischer A. kannte, darf nicht gegen die Zurechnung der primitiven Fälle zur A. ein Einwand geschaffen werden. Ein charakteristischer Symptomencomplex und die Unmöglichkeit, die Fälle anderen Krankheitsformen unterzuordnen, erscheinen allein massgebend. Die primitive A. liefert sogar einen sprechenden Beweis für die Selbständigkeit der A. als Krankheitsform, hier ist die A. die alleinige oder hervorstechendste Störung.

Einen noch schwerer wiegenden Beweis für diese Selbständigkeit der A. liefern die so seltenen und interessanten Fälle von sogenannter congenitaler A., wo die charakteristischen Bewegungen in frühester Kindheit auftreten, meist ohne bekannte Ursache; wo sie wohl schon meist mit zur Welt gebracht werden, aber erst nach einiger Zeit von den auch dem gesunden Neugeborenen eigenen

[1]) l. c. — [2]) Oulmont, Thèse.

Bewegungen der Hände und Füsse unterschieden werden. Solche Fälle sind beweisend, wenn Eltern und Kinder gesund und sonst normal sind und keine besonderen Complicationen bestehen.

Die bisher bekannt gewordenen Fälle stellen doppelseitige A. dar und sind primärer Art.

Es würden hierher zu zählen sein Oulmont's Beobachtungen 30 und 31. Die doppelseitigen Bewegungen traten hier in frühester Kindheit ein, es handelt sich aber zugleich um Patienten mit Verstandesschwäche und Idiotismus, welches zufällig sein könnte und eine Complication der A. darzustellen vermöchte. Die Fälle erscheinen aber durch diesen Befund nicht ganz rein und nicht ohne jeden Einwand.

Schon Strümpell[1]) führt aus, dass bei Athetosis congenita die Intelligenz nicht herabgesetzt zu sein braucht; er stützt seine Behauptung auf mehrere von ihm beobachtete Fälle von A. cong., welche er nicht näher beschreibt.

Wir sind in der Lage einen Fall der Art zu beschreiben, welcher auch diese Behauptung stützt.

In den letzteren Fällen stellt nach Strümpell die A. einen stationär gewordenen Zustand dar, welcher weder einer Verschlimmerung noch wesentlicher Besserung fähig ist. Gesicht und Kopf können neben den Fingern und Zehen betheiligt sein, sonstige nervöse Symptome, Sensibilitätsstörungen und Lähmungen, fehlen gänzlich.

---

[1]) l. c.

Eine schöne und bei der Seltenheit der Beobachtung derartiger Fälle sehr erwünschte Illustration der congenitalen A. liefert ein im Mai 1887 auf der Strassburger med. Klinik beobachteter Fall, welchen Herr Geh.-R. Kussmaul bereits in der Versammlung südwestd. Neurologen und Irrenärzte in Strassburg demonstrirt hat.

Mit seiner Erlaubniss theile ich nachstehend die ausführliche Krankengeschichte und den Bericht über die Resultate der Behandlung mit.

Anamnese.

Die Patientin, 10 J. alt, ist ein uneheliches Kind. Der Vater soll stets etwas kränklich gewesen sein, woran er leidet ist nicht zu erfahren. Die Mutter lebt und ist gesund. Der Grossvater mütterlicherseits ist z. Z. 78 J. alt. In der Familie sind nie Nervenkrankheiten beobachtet worden. Die Bewegungen der Finger und Zehen sollen seit der Geburt bestehen. Sie werden zurückgeführt auf einen stürmischen Auftritt, welchen die Mutter des Vaters der Mutter der Patientin während deren Schwangerschaft bereitete. Die Kleine lernte erst sehr spät laufen, man weiss, dass sie es im 3. Jahre noch nicht konnte. Erst im siebenten Jahre soll sie sich an Tischen und Bänken im Zimmer haben forthelfen können.

In die Schule musste dieselbe von 1—2 Personen geführt werden; sie lernte dort gut und leicht Schreiben, Lesen und Rechnen. Bis zu ihrem achten Jahre lebte sie in Frankreich und konnte nur französisch sprechen und schreiben, dann kam sie nach Deutschland und lernte schnell und auch gut deutsch sprechen und schreiben.

Von etwaigen Krankheiten der Patientin ist den Angehörigen nichts bekannt.

Status praesens.

Die Patientin ist für ihr Alter ziemlich gross, gracil gebaut, mit leidlich entwickelter, ziemlich schlaffer Muskulatur und nur mässigem Fettpolster. Pat. ist brünett mit dunkler Hautfarbe. Die Schleimhäute sind gut injicirt.

Kein Fieber, Puls normal; nirgends Drüsenanschwellungen. An den inneren Organen ist nichts Pathologisches zu constatiren. Die Pupillen sind gleich weit und reagiren gut.

Der Schädel ist unsymmetrisch gebaut, sehr lang im sagittalen Durchmesser und schmal. Die r. Stirnhälfte und die l. Hinterhauptsschuppe prominiren (plagiocephal. Dolichocephalus).

Der l. Daumen trägt lateral am oberen Ende des Metacarpalknochens in Krebsscheerenform einen zweiten kleineren Daumen. Derselbe besteht aus zwei Phalangen mit gut gesonderten Gelenken und ausgebildetem Nagel. In seinen Gelenken ist der zweite Daumen passiv gut beweglich, kaum merklich dagegen activ; seine Phalangen stehen in den Interphalangealgelenken fast rechtwinklig aufeinander.

Es fällt an den Händen ausser dieser Missbildung fast ständig eine abnorme Stellung der Finger auf: die Endphalanx des kleinen Fingers ist so adducirt, dass End- und Mittelphalanx einen gegen den 4. Finger offenen Winkel bilden. Der r. Daumen ist im Metacarpophalangealgelenk stark flectirt, im Interphalangealgelenk hyperextendirt, so dass der Fingerrücken sehr concav erscheint. Der r. Daumen ist dabei opponirt, während die übrigen Finger gestreckt, im ersten Interphalangealgelenk etwas hyperextendirt und in der Endphalanx leicht flectirt erscheinen.

Manchmal werden die angegebenen Stellungen eine Zeit lang festgehalten — es besteht eine Art von Krampf. Zu anderen Zeiten findet man nur einzelne Finger in Krampfstellung und zwar am häufigsten die beiden kleinen Finger und den r. Daumen.

Sehr auffallend sind indess neben den obigen Erscheinungen eigenthümliche rhytmische Bewegungen an den Fingern, welche gleichmässig und ruhig erfolgen; oft gleicht die erzielte Haltung derjenigen beim Schreiben. Die Finger werden in wechselndem Spiel ad- und abducirt, extendirt und flectirt; man sieht auch die Sehnen der Fingerstrecker sich in rhytmischer Weise heben und die Interossei spielen. Die ganze Hand in toto wird abducirt.

Die Zahl der an den Fingern sichtbaren Bewegungen beläuft sich auf ca. 30 in der Minute, bisweilen sind momentane Pausen zu bemerken, dann wieder erfolgen die Bewegungen ohne Pause.

Die beschriebenen Stellungen sind passiv leicht zu überwinden, es bestehen an den Händen und Fingern keine Contrakturen. Die Gelenkbänder, namentlich der Carpophalangealgelenke erscheinen auffallend schlaff, man kann die Finger sehr leicht stark hyperextendiren.

An den unteren Extremitäten fällt zuerst ins Auge ein starker pes equinovarus links. Die Achillessehne ist gespannt und springt vor. Der Talus scheint in Luxationsstellung zu stehen. Ueber demselben befindet sich lateral eine grosse Hautnarbe, herrührend von einer grossen Errosion, welche der Druck eines zur Heilung der fehlerhaften Fussstellung construirten Schienenstiefels erzeugt hatte. Die Zehen sind hier dorsal flectirt.

Der r. Fuss zeigt diese Stellung in viel geringerem Grade; es gelingt r. leicht, l. schwerer, jedoch auch hier

vollkommen, den Fuss in normale Stellung zu bringen. Die l. Wadenmuskulatur verharrt in permanenter Contraktur.

Der r. Fuss wird öfter in normaler Stellung gefunden, auch beim Gehen wird der r. Fuss mit der Plante aufgesetzt, der linke dagegen ganz in Equinovarusstellung, so dass Patientin nur mit den letzten 3 Zehen auftritt, auch hier indess kann die Stellung beim Stehen eine normale werden. Nur mit Unterstützung und nur hüpfend kann sich die Kranke vorwärts bewegen, indem sie den l. Fuss schont.

Die Pesequinovarusstellung bleibt auch Nachts bestehen.

Am r. Fuss, seltener am l., sind zeitweise rhytmische Bewegungen der Art zu constatiren, dass die Equinovarusstellung mehr oder weniger stark ausgeprägt erscheint. Bei stärkerer Plantarflexion des Fusses werden dessen Zehen dorsal flectirt.

Die Zehen für sich zeigen ebenfalls eigenthümliche Bewegungen, sie werden einzeln gespreizt oder einander genähert oder sämmtlich hyperextendirt, am stärksten die grossen Zehen. Der ganze Fuss wird vor und zurück bewegt oder ad- und abducirt.

Auch diese Bewegungen geschehen gleichmässig und ruhig.

Die sämmtlichen beschriebenen Bewegungen sind unwillkürlich und durch den Willen allein nicht zu unterdrücken, wohl aber auf kurze Zeit mechanisch, durch festes Aufpressen der Hände auf die Knie oder der Füsse auf den Boden. Im r. Fuss gelingt dies leichter, im l. oft gar nicht.

Patientin kann indess trotz der Bewegungen mit ihren Händen allerlei feine Arbeiten verrichten, sie knüpft

Schlingen, knöpft z. B. ihre Jacke auf und zu und häkelt und strickt recht gut.

Langes Stehen und Gehen ermüdet die Kleine, namentlich im l. Bein, sonst besteht wohl das Bewusstsein der stattfindenden Bewegungen, dieselben verursachen indess keinerlei Unbehagen oder Schmerzen.

Im Gesicht sieht man nur hie und da ein leichtes Zucken um die Mundwinkel; die hervorgestreckte Zunge zeigt schwache wurmförmige Bewegungen. Sonst ist der Körper frei von unwillkürlichen Bewegungserscheinungen.

Der Armumfang am Vorderarm, unterhalb des Olecranon, beträgt l. 20 cm, r. $18^1/_2$ cm.;

1 cm oberhalb des Handgelenkes l. $13^1/_2$ cm, r. $12^1/_2$ cm.;

am Oberarm 2 cm oberhalb des Ellenbogengelenkes beiderseits $18^1/_2$ cm.

Der Umfang des Unterschenkels beträgt 3 cm oberhalb des Fussgelenkes l. 16 cm, r. $15^1/_2$ cm.

Das Dynamometer ergibt r. 20, l. 16.

Die Reflexe und Sinnesorgane sind normal, ebenso die Intelligenz. Die Sensibilität namentlich ist unversehrt. Nadelkopf und Spitze werden überall prompt unterschieden und richtig localisirt; Temperaturunterschiede von 2^0 werden erkannt, ebenso Gewichtsunterschiede von 25 gr; nirgends finden sich Anæsthesie oder Hyperæsthesie. Geruch und Geschmack sind nicht sonderlich ausgebildet; die elektrische Erregbarkeit für beide Stromarten ist ganz normal.

Dieser äusserst interessante Fall wurde von Herrn Professor Dr. Kussmaul am 17. V. 87 klinisch und am 12. VI. 87 auf der in Strassburg tagenden Versammlung der südwestdeutschen Neurologen und Irrenärzte vorgestellt.

Es wurde hier des Weiteren der Beweis erbracht, dass der vorliegende Fall A. darstelle und nicht etwa Chorea. Es spricht für A. einmal der Charakter der Bewegungen, welche ruhig, gleichmässig und in einer ge-

wissen Regelmässigkeit erfolgen, nicht so ungeordnet, ruckweise und stürmisch wie bei Chorea — sodann die Localisation derselben. Die oberen Abschnitte der Extremitäten sind sehr wenig betheiligt; die hier bestehende Betheiligung von Zunge und Mundwinkeln allein spricht ebenfalls nicht für Chorea. Der Charakter der Kranken ist ein gutmüthiger, sie ist stets freundlich und gleichmässig ruhig und auf der Abtheilung sehr beliebt, es fehlt jede psychische Erregung, jede Reizbarkeit etc., wie sie bei Chorea so oft auftritt. Gegen Chorea sprechen noch die Benutzung der Hände zu feineren Arbeiten, sowie das lange Bestehen der Störung.

Da die Symptome keinem anderen Krankheitsbilde sich anpassen, so ist wohl nach Obigem bereits die Diagnose der Athetose unbestreitbar.

Als Fall von A. bietet derselbe indess mancherlei Besonderheiten, wie sie selten in gleicher Weise beobachtet werden.

1. Die A. ist angeboren. Die Bewegungen bestehen nach den Angaben der Verwandten von Geburt an. Wie sich die Bewegungen von vorn herein zeigten, ist nicht zu erfahren.
2. Die A. ist eine doppelseitige, beide Hände und beide Füsse sind betheiligt.
3. Es liegt nur A. vor, keine andere Störung besteht, keine ging vorher, namentlich nicht Hemiplegie oder Kinderlähmung. Die A. erscheint als primitive.
4. Die Intelligenz ist unversehrt.
5. Eigenthümlichkeiten ganz eigener Art sind die Krebsscheere am l. Daumen und der dolichocephale Plagiocephalus. Beide weisen auf eine in utero bereits einwirkende Störung hin, welcher vielleicht gleichzeitig das Auftreten der A. zuzuschieben sein würde. Als einzig nachweisbares Moment in dieser

Richtung findet sich jene Scene in der Gravidität. Durch die damit verbundene Aufregung könnten Circulationsstörungen eingetreten sein, denen man vielleicht wenigstens das Auftreten der A. — veranlasst durch Störungen im Gehirn — zuschreiben könnte?

Der vorliegende Fall ist jedenfalls in seiner Reinheit — fehlt doch sogar die zugestandene Störung der Intelligenz (s. oben) — als äusserst interessant neben der grossen Seltenheit solcher Beobachtungen hervorzuheben.

Die Contrakturen sind hier nichts Complicirendes, sondern ein Ausdruck der A. und durch sie erzeugt: die klonischen Krämpfe zeigen die Neigung, einen tonischen Charakter anzunehmen (Kussmaul). Der pes equinovarus ist als athetotisch ebenfalls anzusehen (Kussmaul), erzeugt durch die Contrakturen der Wadenmuskulatur. Ebenso sind wohl die geringfügigen Bewegungen der Mundwinkel und Zunge als athetotische anzuerkennen.

Die Therapie hat sich als ohnmächtig erwiesen. Welche Mittel versucht wurden, konnte nicht in Erfahrung gebracht werden. In der Strassburger Klinik wurde bei der bekannten Unheilbarkeit der A. von inneren Mitteln abgesehen. Es stellte sich nur als nothwendig heraus, das Gehen durch Beseitigung der fehlerhaften Fussstellung zu bessern. Dies erschien nach den zu Hause gemachten Erfahrungen nur möglich durch operative Beseitigung des pes equinovarus.

Daher wurde die Patientin der chirurgischen Klinik des Herrn Professor Dr. Lücke überwiesen.

Hier schien nach Untersuchung vom 20. Juli 1887 der Taluskopf ein Hinderniss für die richtige Stellung des l. Fusses zu bilden: derselbe zeigte sich erheblich nach vorn gerückt und bildete bei Bewegungen einen Widerstand derart, dass das Gefühl von Auf- und Abschaukeln

des Vorderfusses entstand. Die Achillessehne war sehr gespannt.

Die Chloroformnarkose, welche ohne Störung verlief und die athetotischen Bewegungen prompt zur Ruhe brachte, zeigte indess keinen Knochenwiderstand; auch die Achillessehne war bedeutend weniger gespannt wie vorher. Es genügte daher die Tenotomie der Achillessehne, um dem l. Fuss eine befriedigende Stellung zu geben, welche durch Verbände und Maschinen mit elastischem Zug (nach Herrn Professor Dr. Lücke) gesichert wurde. So wurde eine wesentliche Besserung der Stellung und dadurch des Ganges erzeugt.

Wie wir gesehen haben, bietet das Kapitel der A. noch manche ungelöste und streitige Frage dar, es gilt hier noch viel zu erforschen.

Die Selbständigkeit der Krankheitsform dürfte für die sämmtlichen Formen, namentlich aber für die primitive, nicht mehr zu bestreiten sein.

Die pathologisch-anatomische Untersuchung und die Kritik der sämmtlichen unter der Diagnose der A. veröffentlichten Fälle, haben hier noch viel zu leisten. Namentlich die letztere dürfte manche der bestehenden Unklarheiten ausmerzen und sich den Dank der Wissenschaft erwerben.

Es sei mir gestattet, hier meinen verehrten Lehrern meinen besten Dank auszusprechen, Herrn **Professor Dr. Kussmaul** für die Anregung zu der vorliegenden Arbeit und die Ueberlassung des so interessanten Falles, Herrn **Prof. Dr. Jolly** für die freundliche Uebernahme des Referates.